

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1910-1911. — N° 100

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
LOCALISATIONS

GASTRIQUE ET INTESTINALE
De la Neurofibromatose

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 16 Mai 1911

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Armand-Lucien ISRAËL

Né le 23 avril 1887, à Lyon

Externe des Hôpitaux de Lyon

Interne suppléant à l'Asile départemental du Rhône



LYON

ASSOCIATION TYPOGRAPHIQUE

Rue de la Barre, 12. — H. GABRION, Directeur

1911

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
LOCALISATIONS
GASTRIQUE ET INTESTINALE
de la Neurofibromatose

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
LOCALISATIONS

GASTRIQUE ET INTESTINALE
De la Neurofibromatose

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 16 Mai 1911

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Armand-Lucien ISRAËL

Né le 23 avril 1887, à Lyon

Externe des Hôpitaux de Lyon

Interne suppléant à l'Asile départemental du Rhône



LYON

ASSOCIATION TYPOGRAPHIQUE

Rue de la Barre, 12. — H. GABRION, Directeur

—
1911

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. HUGOUNENQ DOYEN.
COURMONT (J.) ASSESSEUR.

PROFESSEURS HONORAIRES
MM. CHAUVEAU, AUGAGNEUR, MONOYER, SOULIER, TRIPIER,
CAZENEUVE, LÉPINE.

PROFESSEURS

Cliniques médicales.	MM. TEISSIER. ROQUE. BARD. PONCET. JABOULAY.
Cliniques chirurgicales	FABRE.
Clinique obstétricale et Accouchements.	ROLLET.
Clinique ophthalmologique	NICOLAS.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	PIERRET.
Clinique des maladies mentales.	WEILL.
Clinique des maladies des enfants.	POLLOSSON (A.).
Clinique des maladies des femmes	CLUZET.
Physique médicale.	HUGOUNENQ.
Chimie médicale et pharmaceutique	MOREL.
Chimie organique et Toxicologie	BEAUVISAGE.
Matière médicale et Botanique	GUIART.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	TESTUT.
Anatomie.	RENAUT.
Anatomie générale et Histologie	MORAT.
Physiologie.	COLLET.
Pathologie interne.	COURMONT (P.).
Pathologie et Thérapeutique générales.	PAVIOT.
Anatomie pathologique	POLLOSSON (M.).
Médecine opératoire	X ..
Médecine expérimentale et comparée	LACASSAGNE.
Médecine légale	COURMONT (J.).
Hygiène	PIC.
Thérapeutique.	FLORENCE.
Pharmacologie.	

PROFESSEURS, ADJOINTS

Physiologie, cours complémentaire	MM. DOYON.
Maladies des oreilles, du nez et du larynx, c. compl.	LANNOIS.
Pathologie externe.	VALLAS.
Maladies des voies urinaires.	ROCHET.

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Chimie minérale	MM. BARRAL, agrégé
Propédeutique chirurgicale	BERARD, —
Propédeutique de gynécologie.	CONDAMIN, —
Chirurgie infantile.	NOVÉ-JOSSERAND, —
Accouchements.	COMMANDEUR, —
Matière médicale.	MOREAU, —
Embryologie	REGAUD, —
Anatomie topographique	PATEL, —
Botanique.	BRETIN, —

AGRÉGÉS

MM. SAMBUC.	MM. J. LÉPINE.	MM. NOGIER.	MM. TAVERNIER.
REGAUD.	LESIEUR.	LATARJET.	CADE.
COMMANDEUR.	MARTIN (Et.).	BRETIN.	MOURIQUAND.
GAYET.	LAROYENNE.	LERICHE.	ARLOING (F.).
NEVEU-LEMAIRE.	VORON.	THÉVENOT.	GUILLEMARD.
PATEL.			

M. BAYLE, Secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. LANNOIS, Président; PIERRET, Assesseur;
MM. PAVIOT, Professeur, et LERICHE, Agrégé.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les Dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MES SŒURS

A MES FRÈRES

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A Mon Président de Thèse

Monsieur le PROFESSEUR LANNOIS

PROFESSEUR ADJOINT DE CLINIQUE A LA FACULTÉ
MÉDECIN DES HÔPITAUX
MEMBRE CORRESPONDANT DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

A MES MAITRES dans les Hôpitaux

- M. le D^r COLLET, professeur à la Faculté, médecine des hôpitaux.
- M. le D^r VORON, professeur agrégé à la Faculté, accoucheur des hôpitaux.
- M. le D^r POLLOSSON, professeur de Clinique gynécologique à la Faculté.
- M. le D^r BÉRARD, professeur agrégé à la Faculté, chirurgien des hôpitaux.
- M. le D^r NOVÉ-JOSSERAND, professeur agrégé à la Faculté, chirurgien des hôpitaux.
- M. le D^r LÉPINE (Jean), professeur agrégé à la Faculté, médecin des Asiles.
- M. le D^r PAPILLON, médecin en chef à l'Asile de Bron.
- M. le D^r DODERO, médecin en chef à l'Asile de Bron.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

INTRODUCTION

Notre thèse est une contribution à l'étude de la maladie de Recklinghausen et particulièrement de ses localisations gastrique et intestinale. Elle est basée sur un petit nombre d'observations que nous nous sommes efforcés d'obtenir complètes, au moins au point de vue des antécédents cliniques et examen anatomo-pathologique.

Cette affection, encore que peu fréquente, nous a semblé néanmoins intéressante par les questions importantes qu'elle soulève; nous nous efforcerons de montrer quels sont les points déjà acquis au sujet de l'anatomie pathologique et de l'étiologie. Nous essaierons aussi de dégager la symptomatologie propre aux localisations intestinales de cette affection, ce qui n'avait point été fait dans les travaux antérieurs.

Nous diviserons notre travail en plusieurs parties :

- I. Historique.
- II. Définition.
- III. Symptômes et évolution.
- IV. Anatomie pathologique.
- V. Etiologie.
- VI. Observations.
- VII. Diagnostic et traitement.
- VIII. Conclusions.

Arrivé à la fin de nos études médicales, et avant d'aborder notre sujet, nous tenons à remercier nos Maîtres des hôpitaux de Lyon et ceux qui nous apprirent les premiers éléments de la médecine mentale.

M. le professeur Lannois, à qui nous avons soumis l'idée de notre travail, nous a témoigné une grande bienveillance et nous a fait l'honneur de présider notre thèse, nous le prions d'agréer notre profonde et respectueuse reconnaissance.

Nous exprimons à M. le professeur agrégé Leriche, qui a été l'un de nos premiers maîtres en médecine et nous a donné l'idée de ce travail, l'expression de nos plus sincères remerciements. Les leçons qu'il nous a données et la bienveillance avec laquelle il nous a accueilli lui assureront notre gratitude.

MM. les professeurs
qui ont bien voulu accepter de faire partie du jury de notre thèse, peuvent être assurés de notre reconnaissance.

M. le professeur Weill nous a toujours, durant nos études médicales, témoigné un grand intérêt; nous avons été heureux de suivre son enseignement magistral qui nous a vivement intéressé et dont nous avons retiré le plus grand profit. Qu'il reçoive ici l'expression de notre respectueuse et bien sincère reconnaissance.

Nous remercions également MM. les docteurs Mouisset, Leclère et Lyonnet, dont l'enseignement nous permettra de nous acquitter avec honneur des difficultés de notre carrière médicale.

A nos amis, camarades d'externat et d'internat, nous adressons nos meilleurs vœux de réussite ; nous nous souviendrons toujours des marques de cordiale camaraderie qu'ils ont montrée à notre égard.

HISTORIQUE

Le terme de neurofibromatose généralisée a été employé pour la première fois par Recklinghausen dans son ouvrage : *Über die multiplen Fibromen der Haut und ihre Beziehung zu den multiplen Neuronen*. Dès lors, l'attention des cliniciens se porta sur cette affection en apparence nouvelle, mais dont de nombreux cas avaient déjà été signalés.

Dès 1793, en effet, Tilésius, puis, en 1824, Wahler et Hesselbach avaient observé ces multiples nodosités et la pigmentation qui les accompagne. Il appartenait aux grands anatomistes, Virchow et Verneuil, d'étudier la nature intime de ces tumeurs ; conformément à ses idées de pathologie générale, Virchow en fit des tumeurs conjonctives de la peau, alors que Béale les considérait comme des follicules pileux hypertrophiés.

En 1860, dans la *Storia di Tumori*, Sangalli décrit pour la première fois une tumeur saillant à la face extérieure de l'estomac d'une vieille femme atteinte de neurofibromatose ; mais il n'en fait qu'une courte mention, sans examen histologique, sans indiquer non plus les symptômes qui l'avaient accompagnée.

En 1882, Recklinghausen, réunissant les faits antérieurs, établit, dans son ouvrage, l'existence du syndrome qui porte son nom. Il décrit la triade symp-

tomatique : tumeurs cutanées et nerveuses, pigmentation anormale, psychisme diminué et phénomènes d'addisonisme. Il insiste sur la localisation des tumeurs le long des nerfs spinaux et du sympathique, et analyse celles trouvées sur le tube digestif. Histologiquement, il admet que la tumeur se trouve dans les fibromes cutanés, entre le névrilème et les fibres nerveuses ; ce sont des neurofibromes. Quant aux fibromes de l'intestin, il ne peut affirmer leur origine nerveuse mais il la suppose en se basant sur l'existence, en leur centre, de cellules adipeuses polyédriques qui seraient des cellules ganglionnaires atrophiées du plexus myogastrique.

Depuis cette époque nombreux sont les auteurs qui se sont occupés de cette affection, mais ils n'ont eu le plus souvent en vue que la neurofibromatose en général, ses formes cliniques, sa pathogénie ou ses rapports avec les affections nerveuses.

Nous citerons ici seulement les plus importants de ces travaux :

Au point de vue intestinal, nous avons les observations de Kriege, de Kohtz, de Branca, de Marie et Couvelaire, de Hartmann et enfin celle que M. le professeur Leriche a bien voulu nous communiquer.

Parmi celles ayant rapport à la neurofibromatose en général, nous citerons les publications de MM. Marie et Branca et Couvelaire, dans la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, la thèse de Feindel qui étudie surtout la pathogénie de l'affection, les revues de Berger et de Lévy, les thèses de Sahut, de Sarazanas et de Jullien.

DÉFINITION

Dans le cours de l'étude que nous allons entreprendre, il nous arrivera d'appeler indifféremment l'affection que nous envisagerons sous le nom de neurofibromatose généralisée, de maladie de Recklinghausen ou de fibromatose. Certains pourront nous objecter, au nom de l'histoire, que beaucoup de cas furent publiés avant 1882; d'autres nous diront que la neurofibromatose n'englobe pas tous les cas au point de vue anatomo-pathologique; d'autres enfin, qu'elle n'est pas toujours généralisée.

En réalité, aucun des termes proposés n'est absolument satisfaisant et nous entendrons, sous cette appellation, l'ensemble des symptômes que Recklinghausen a décrit, en 1882, et que Marie a repris et complétés en 1895.

SYMPTOMATOLOGIE

La maladie de Recklinghausen se révèle essentiellement par ses tumeurs, ses taches pigmentaires et l'état intellectuel qui lui est spécial.

Quoique congénitale, cette affection débute le plus souvent par les taches pigmentaires existant depuis la naissance, les tumeurs semblent souvent n'apparaître que plus tard, parfois même très tard comme dans le cas de Marie.

La pigmentation peut être punctiforme, souvent confluyente, analogue au lentigo, mais siégeant sur le tronc ou aux racines des membres. Les taches pigmentaires se trouvent en vastes placards de couleur brun roux, suivant une direction analogue à celles des racines radiculaires.

Les tumeurs cutanées sont très nombreuses, de consistance mollassse, siégeant surtout dans la partie supérieure du corps; indolentes à la pression, elles montrent à leur niveau une peau vergeturée et colorée par les altérations névromateuses qui atteignent à leur niveau les extrémités nerveuses.

Quant aux tumeurs nerveuses elles s'échelonnent le long des nerfs où l'on peut les mobiliser; elles sont surtout accessibles le long du cubital.

Du côté psychique on note une intelligence mé-

diocre avec amnésie et difficulté d'élocution ; les troubles psychiques ne sont pas rares chez eux.

Un phénomène très particulier chez eux est la présence d'asthénie complète que l'on a voulu, avec Revilliod, rapporter à l'insuffisance des capsules surrénales. Notons enfin la présence de troubles de la sensibilité et de phénomènes hystériques.

La séméiologie viscérale a, dans cette intéressante étude nosologique, passé à peu près inaperçue et si nous avons, dans les observations, pu retrouver, au sujet de ces organes, des renseignements venus de l'autopsie, ils semblaient ne correspondre à aucun phénomène clinique. Aussi allons-nous à l'aide de l'observation de notre malade et des quelques faits épars que nous avons pu rassembler, essayer de constituer l'histoire clinique de l'intestin des neuro-fibromateux.

Il faut savoir qu'on avait déjà décrit l'anorexie invincible chez certains de ces malades, les crampes stomacales, l'hypotonie du muscle stomacal.

Les recherches d'un médecin tchèque ont montré la diminution de l'acidité stomacale dans un cas qui, il est vrai, pouvait dépendre de l'éthylisme.

Labouverie avait également signalé l'existence d'urobilinurie et d'ictère grave chez un malade. Lecène faisait récemment remarquer à la Société de chirurgie de Paris un melœna survenu dans un cas de fibrome du jéjunum ulcéré.

Malgré ces faits la question n'était pas connue. Il nous semble que dans la majorité des cas, comme chez notre malade, il y a des phénomènes d'obstruc-

tion intestinale, le plus souvent à siège duodénal au niveau de l'origine du jéjunum. Dans le cas de notre malade qui fut diagnostiqué à son entrée à l'hôpital, quoique avec réserve, il y avait obstruction pylorique avec symptômes assez nets : vomissements et douleurs deux heures après le repas, gargouillement, évacuations acides ; à l'examen, on notait un grand estomac descendant au-dessous de l'ombilic, présentant un clapotage marqué. On ne sentait néanmoins pas de tumeur.

C'est là le cas général.

Mais une fois la maladie constituée, l'évolution en est lente s'il n'y a pas de localisation viscérale. Les tumeurs cutanées augmentent insensiblement et le malade y est peu sensible.

L'évolution vers la mort se fait seulement par le fait d'une dégénérescence cancéreuse, comme M. Poncet l'a montré, ou encore par une généralisation tuberculeuse ou l'existence d'une sténose pylorique ou intestinale, que nous avons notée dans plusieurs observations et qui y avait été considérée comme un phénomène indépendant et intercurrent.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Que l'on considère les fibromes sous-cutanés ou les fibromes situés dans la paroi des organes splanchniques, on est finalement toujours ramené au problème suivant : la tumeur est-elle dans le nerf ? Y a-t-il des fibres nerveuses dans la tumeur ?

Avant d'aborder ce problème, que seules l'histologie et l'embryologie permettent d'élucider, il nous semble utile d'indiquer la topographie générale de tumeurs.

Dans les neurofibromatoses cutanées on trouve un grand nombre de petites tumeurs se reconnaissant bien à la palpation et montrant à leur niveau la peau rosée ou violacée ; ces tumeurs sont en général localisées à la racine des membres. Ces fibromes cutanés renferment du tissu conjonctif, tantôt fibreux, tantôt formé de cellules conjonctives ; quant aux éléments nerveux, leur présence y a été contestée. Recklinghausen, Pierre Marie, Feindel admettent l'existence de ces filets nerveux que nient Lahmann et Chauffard. On y a encore signalé la présence de glandes sudoripares et d'appareils pilo-sébacés.

L'origine de ces fibromes a été également très discutée. Beale admet une affection de la partie la plus profonde du follicule pileux, sans retentissement

sur la glande sudoripare. Lahmann décrit plusieurs fibromes : des gâines des nerfs, des gâines vasculaires, des glandes sudoripares.

Les tumeurs nerveuses disposées sur tous les nerfs à l'exception de ceux de l'orbite sont des nodules plus ou moins sphériques, séparés les uns des autres par des portions de nerf qui semblent saines. Après coloration à l'hématoxyline et au carmin, ils se montrent circonscrits par une gaine lamelleuse assez analogue à celle du nerf normal, formée de fibres conjonctives concentriquement tassées. Au centre de ces nodules se trouvent des faisceaux conjonctifs comprenant, dans les entrelacements de leurs mailles, des cellules conjonctives et en général des fibres à myéline.

Telle est rapidement esquissée la structure de ces deux formations principales de la neurofibromatose. Nous allons voir combien est différente celle des tumeurs que l'on trouve en d'autres points de l'économie, sur le tractus intestinal.

Nous nous en rapporterons aux observations de Sangalli, Mordzweski, Kohtz, Branca, Marie, Bourcy, Hartmann et à la nôtre.

Dans la neurofibromatose intestinale on trouve en général un petit nombre seulement de tumeurs, celles-ci sont d'ordinaire petites, mais parfois leur volume a été si notable qu'on a pu les confondre avec d'autres formations pathologiques, telles que plastons de péritonite tuberculeuse, diagnostic bien excusable chez de tels malades.

En général, ces tumeurs sont donc de petit volume, grosses comme un grain de chénevis, parfois comme une

noix. Vues de l'extérieur, elles se caractérisent par leur coloration ardoisée qui tranche sur celle de l'intestin ; après section de la muqueuse, elles font saillie sous elle. Il est rare, malgré ce qu'en ont dit Hartmann et Lecène, qu'elles aient des connexions importantes avec les nerfs et les vaisseaux.

Le point le plus intéressant de cette étude de leur morphologie est le suivant : incluses dans le tissu musculaire de la paroi intestinale elles ont le plus souvent un développement externe, de telle sorte qu'elles n'obturent que rarement la lumière intestinale et si néanmoins il se produit comme chez notre malade une sténose du pylore, cela semble dû plutôt à une coudure qu'elles entraînent par leur poids.

Au point de vue histologique la difficulté est très grande de connaître leur structure intime ; car nous savons que malgré les procédés récents de coloration du système nerveux, les fibres amyéliniques du grand sympathique sont très difficiles à observer.

Recklinghausen donne dans son mémoire le premier examen histologique et quoiqu'il n'ait point vu de façon décisive de fibre nerveuse au niveau de ces tumeurs il hésite un peu à leur sujet et est enclin à les considérer comme le reste du plexus myogastrique dégénéré, se basant sur l'existence de cellules polygonales granuleuses dans lesquelles les réactifs colorants peuvent déceler la graisse.

Les autres auteurs ont émis diverses opinions à ce sujet.

Kriege avait décrit dans sa tumeur linguale des nerfs ; Branca les avait figurés dans des fibromes

manifestement placés sur le trajet des nerfs de l'intestin. Les travaux de Merken, de Berggrum et de Plucker ne nous renseignent pas à ce sujet.

Pierre Marie pense que ces tumeurs sont vraisemblablement des neurofibromes. Les autopsies récentes d'autres auteurs et leurs examens anatomo-pathologiques ont montré qu'il s'agit de fibromyomes. Cette nature myomateuse est affirmée par la présence des caractères de cette affection : « apparence fasciculée, l'ordination des faisceaux n'étant pas aussi régulière que normalement; volume plus considérable de ces faisceaux qui, irréguliers, sont séparés par des espaces conjonctifs aréolaires; » enfin, transformation facile à suivre sous le microscope entre les faisceaux musculaires normaux et ceux de la tumeur; existence de faisceaux dégénérés et vacuolisés.

Nous avons retrouvé ces caractères à l'examen de notre tumeur, que M. Alamartine, prosecteur à la Faculté de Lyon, a bien voulu nous faire : « la tumeur se présentait, dit-il, sous la forme d'un fibrome encapsulé; au-dessous de la capsule, la tumeur est formée de fibrilles conjonctives enroulées en tourbillons, sans que l'on voie d'éléments nerveux; mais dans ces capsules sont des amas cellulaires clairs à grands noyaux qui probablement sont des cellules ganglionnaires. Nous avons, en somme, de simples fibromes, mais ces fibromes, et particulièrement les nodules pyloriques, présentent l'évolution sarcomateuse. » On pourra donc conclure, comme Durante, qu'il s'agit ici, comme dans la myopathie

primitive, d'une affection systématisée relevant d'une hyperactivité du protoplasma végétatif réalisant le type le plus complet d'une régression cellulaire progressive des éléments nobles qui, par le fait d'une instabilité particulière de leur état différencié, tendent à perdre les caractères physiologiques pour subir des métamorphoses identiques. Dans les deux cas, il semble exister une prédisposition congénitale et héréditaire se manifestant spontanément ou à la suite de causes banales, capable de mettre en jeu une régression cellulaire qui au lieu de demeurer limitée s'étend rapidement en affectant une marche de plus en plus extensive.

Il nous faut enfin ajouter que parfois ces tumeurs fibromyomateuses pourront exister seulement sur l'intestin ou les viscères, à l'exclusion de toute autre localisation ; nous devons néanmoins conclure alors encore à leur parenté avec la maladie de Recklinghausen, comme Pierre Marie l'avait déjà bien montré.

« En somme, alors qu'il ne se développe pas de tumeur sur les nerfs des régions revêtues par le tégument externe, l'aspect classique de la neurofibromatose peut se trouver cependant réalisé. Il suffit pour cela que la lésion porte sur les nerfs de l'intestin par exemple. Dans notre autopsie, nous trouvons côte à côte des grains de molluscum (dermofibromatose cutanée) et des lésions des nerfs de l'intestin, ce qui montre bien la multiplicité des formes que peut revêtir la neurofibromatose pigmentaire. Elle autorise à se demander s'il n'existe pas de neurofibromatose exclusivement viscérale. »

ÉTIOLOGIE

Les véritables causes de la neurofibromatose sont encore très mal connues, et nous n'avons qu'une étiologie d'attente.

On sait seulement que parfois, dès sa naissance l'enfant présente les principaux symptômes de cette affection et qu'il est dès son origine un tuberculeux. Mais il est des cas où l'affection n'a semblé débiter que tard, à 51 ans (Marie). D'après Brissaud et Feindel, il est probable qu'elle est cependant là aussi congénitale, mais que, comme pour la goutte ou le cancer, on nait prédisposé et on le reste jusqu'au jour où une circonstance favorable rendra effective ce qui n'était que prédisposition latente.

Cette congénitalité est similaire, tantôt directe, tantôt indirecte. Elle est nettement augmentée par l'alcoolisme et la consanguinité qui augmentent les intoxications et les tares familiales.

Ici, comme pour beaucoup d'affections, on a invoqué les maladies infectieuses, particulièrement diphtérie, scarlatine, rougeole, tuberculose.

Mais il est frappant de constater avec M. Poncet le rapport entre l'apparition de la tuberculose et de la neurofibromatose. Recklinghausen avait fait de cette maladie une localisation atténuée de la lèpre. Il y a

lieu de se demander si la neurofibromatose n'est pas une infection atténuée sans formation spécifique due à l'un des bacilles acido-résistants : Koch, Hansen ou autre, et il est probable que c'est bien là la vérité, les antécédents des malades étant ceux de tuberculeux ; les lésions, celles de la lèpre. .

Recklinghausen avait admis, comme cause de localisation des tumeurs, la répétition des frottements et excitations mécaniques et citait le cas de neurofibromes préherniaires chez des individus porteurs de bandages herniaires pour hernie inguinale. Il nous semble incontestable qu'il y ait dans cette opinion une part de vérité. Nous avons vu en effet, dans la relation de nos observations, que deux malades ayant présenté des localisations gastriques étaient de gros mangeurs et que plusieurs avaient des troubles du chimisme gastrique, affection qui entraîne nécessairement l'obligation d'un fonctionnement plus actif de la musculature intestinale.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I.

(Due à l'obligeance de M, le Prof. agrégé LERICHE)

F..., C..., âgé de 45 ans, vient nous trouver à notre consultation du Bureau de bienfaisance au milieu de décembre 1909 pour des troubles gastriques apparus au cours de ces derniers mois. Son histoire est la suivante :

A l'âge de 19 ans, il fut atteint d'une *bronchite* qui le tint pendant deux mois au lit, et pendant l'évolution de laquelle il eut plusieurs hémoptysies ; depuis, il garda toujours la voix éteinte. A part cela, il se remit bien, mais resta sujet à de fréquents rhumes et, toussueur habituel, a presque continuellement des crachats purulents. Réformé au conseil de révision, à cause de ses signes pulmonaires, il se maria, eut trois enfants bien portants actuellement.

Il y a deux ans, en soulevant une masse un peu lourde, il ressentit une vive douleur dans le ventre, fut amené à l'Hôtel-Dieu où, après dix-sept jours d'expectation, on intervint dans la fosse iliaque droite. Il ne sait pas dire la nature de l'opération pratiquée ; toujours est-il que douze jours après il quittait l'hôpital guéri.

En juin dernier apparaissent de fréquentes crampes gastriques avec du gargouillement et des évacuations quelquefois acides. Au début de décembre, il vomit pour la première fois ; ces vomissements se reproduisent presque chaque jour, généralement dans l'après-midi, deux heures environ après le repas ; ils contenaient des glaires et des aliments récemment ingérés.

En plus, il a beaucoup maigri, a perdu ses forces et c'est ce qui le décide aisément à entrer dans le service de M. Poncet.

A l'examen, je trouve un homme amaigri, au teint pâle, un peu cireux, presque cachectique. La connaissance des troubles digestifs attirait tout d'abord l'attention du côté du ventre ; on constate aisément les signes manifestes d'une *sténose pylorique marquée* : grand estomac descendant par son bord inférieur au-dessous de l'ombilic, clapotant, avec péristaltisme. La palpation ne révèle pas de tumeur intra-abdominale. Par contre, le corps est couvert de *petits nodules fibreux et de taches pigmentaires* ; les petites tumeurs auraient augmenté de volume dans ces dernières années. Elles sont innombrables, surtout abondantes au thorax, sur les bras et sur les cuisses. Les autres parties du corps sont relativement respectées ; à la tête, en particulier, on n'en rencontre que deux, une à la région frontale, une à la région occipitale. Elles semblent toutes intradermiques, se mobilisent avec la peau, leur consistance est assez variable, certaines sont plus dures, d'autres molles. D'une façon générale, quand on les palpe, elles donnent la sensation de petits grains de plomb. Leur volume, en moyenne, est celui d'une noisette ou d'une noix. La plus volumineuse occupe la partie inférieure de la face interne de la cuisse ; elle a le volume d'une grosse noix et elle est peu pédiculée. Interrogé sur ce point, le malade apprend que son père avait des tumeurs identiques et que l'une de ses filles a sur le corps de nombreuses taches pigmentaires.

Il y a, en outre, de nombreuses *taches pigmentaires* sur tout le tégument ; elles sont particulièrement marquées au niveau du thorax et de l'abdomen ; ces taches, couleur café au lait, sont très nombreuses, mais non confluentes. Il n'y en a pas au niveau des muqueuses.

L'examen du système osseux ne révèle ni *déviation vertébrale*, ni *asymétrie faciale*. De même, il n'y a aucun trouble sensitif, moteur ou sensoriel.

Enfin, on explore les nerfs superficiels, on sent très manifestement une augmentation de volume bilatérale du nerf cubital ; dans la gouttière épitrochléo-olécraniennne, les nerfs semblent noueux et comme en chapelet. Bref, le diagnostic de *neurofibromatose familiale* est évident.

Aux poumons, signes manifestes de *tuberculose* : il y a de la matité des deux sommets avec augmentation des vibrations, retentissement de la toux et de la voix, diminution du murmure vésiculaire et râles muqueux surtout à droite.

Il n'y a rien ailleurs ; la température est normale et les urines ne contiennent pas d'albumine.

Avec le diagnostic de sténose pylorique probablement d'origine néoplasique, étant donnée sa rapidité d'évolution, j'interviens le 27 décembre 1909 : une laparotomie sus-ombilicale me permet d'amener au dehors un estomac très dilaté, portant au niveau du pylore et du duodénum une infiltration dure, peu épaisse ; la région pylorique est couverte de petits nodules blanchâtres qui semblent être des ganglions. Par contre, dans le petit épiploon, il n'y en a pas. La tumeur paraît encore mobile et enlevable. L'estomac est donc sectionné à la partie médiane et la tranche cardiaque est fermée à trois plans ; puis, je vais chercher l'anse jéjunale pour l'anastomoser ; à ma grande surprise, celle que j'amène porte, à 25 centimètres de l'angle duodéno-jéjunal, une tumeur pédiculée grosse comme une cerise, saillant sur le bord convexe ; je l'enlève par excision de tout le bord convexe de l'anse et la perte de substance est abouchée à la face postérieure de l'estomac par deux rangs de suture au catgut.

Je reviens alors à la tumeur pylorique ; après ligature de la pylorique et du tronc gastro-duodénal, une collerette séreuse est taillée sur le duodénum et le duodénum est séparé du pancréas. Pendant cette libération, il se fait une fissure au niveau de la tumeur et, sans pouvoir aller plus loin, il faut enlever le bloc, à main lisse, sans pouvoir mettre de clamp sur le bout vatérien du duodénum.

La section est au ras du pancréas ; les bords en sont immédiatement repérés par des pinces de Tuffier, mais il est impossible de les coudre avec sécurité l'une à l'autre. Aussi, sur les indications de Cotte, qui m'aidait, je suis mis en demeure de pratiquer l'isolement duodéno-pancréatique tel qu'il l'avait étudié sur le cadavre. Très rapidement, je peux avoir des lambeaux duodénaux suffisants pour faire une

occlusion bien étanche; sur le moignon fut rabattu un grand lambeau péritonéal qui permit un enfouissement parfait.

Puis le ventre fut refermé en un plan. *Les suites opératoires* semblaient devoir être parfaites; la température resta pendant neuf jours entre 37°7 et 37°4; le malade avait repris une alimentation satisfaisante et il s'était déjà levé trois jours de suite, lorsque le dixième jour il présenta soudain un point de côté; ausculté par un de mes collègues de médecine, il fut considéré comme atteint de pneumonie et mourut le 11 janvier.

L'autopsie fut pratiquée par M. Arnaud, interne de la clinique, et voici le protocole rédigé par lui :

12 janvier 1910. — M. Arnaud pratique l'autopsie. On trouve, à l'ouverture du thorax, une pleurésie purulente très nette à droite. L'épanchement est d'environ trois litres. Pus mal lié, liquide plutôt séro-purulent. A gauche, adhérences pleurales sans épanchement. Les deux sommets présentent des lésions de tuberculose scléreuse. La base droite est congestionnée. Œdème aux deux bases.

Il n'y a rien au cœur. Rien à signaler aux reins, à la rate et au foie. Sur l'intestin grêle, on trouve de petites tumeurs nodulées au niveau de la partie initiale du jéjuno-iléon; elles sont analogues à celles trouvées au cours de l'opération. Il n'y en a pas ailleurs.

La zone opératoire est dans un état normal. L'enfouissement duodénal est parfait; sur le duodénum, comme sur l'estomac, toutes les sutures sont invisibles; la continuité péritonéale est parfaite, et on est surpris de constater combien rapide est le nivellement péritonéal: on croirait voir un résultat ancien. Le pancréas est normal, ainsi que l'ancienne cavité.

L'examen, après incision du cubital et du crural ne révèle aucune tumeur sur le trajet de ces troncs nerveux.

L'examen des pièces a été pratiqué au laboratoire de M. Poncet. Voici la note qui nous a été remise :

Examen macroscopique : 1° Tumeur gastro-duodénale. — La palpation fait sentir, aux limites de la région pylorique et de la région duodénale, une induration et un épaississement

nets des tissus. Extérieurement, la séreuse, à ce niveau, n'a pas son aspect normal, elle est d'un rouge plus foncé, laissant voir, par transparence, de petits foyers noirâtres de suffusions sanguines; soulevée par la tumeur sous-jacente, elle ne lui adhère pas et se laisse facilement mobiliser à sa surface. Vue par la face interne de l'organe, la tumeur se présente comme une petite masse de forme irrégulière, non pédiculée, faisant une saillie appréciable sous la muqueuse qu'elle soulève, mais qui paraît peu modifiée macroscopiquement; sa consistance est dure, comme fibromateuse; ses limites sont précises et la palpation les apprécie facilement au sein des tissus voisins, qui paraissent normaux et non infiltrés.

2° Ganglion pylorique. — Un peu gros, de consistance un peu augmentée.

3° Tumeur intestinale. — Se présente comme une petite masse presque sphérique et développée uniquement vers la surface externe de l'intestin, faisant saillie sous la séreuse.

Elle a, comme dimension moyenne, 1 centimètre et demi de diamètre. Elle semble développée aux dépens de la couche musculaire. La plus grande partie de sa surface est recouverte par la séreuse qui ne paraît pas modifiée; du côté de la muqueuse, celle-ci également semble normale et n'est pas adhérente. Sa surface extérieure est lisse et régulière. Sa consistance rappelle celle de la tumeur gastroduodénale. A la coupe, elle apparaît uniformément constituée par un tissu homogène, dense, de couleur jaunâtre, avec une étroite zone périphérique vascularisée et de couleur rosée.

L'examen histologique a été fait par M. Alamartine.

1° *Tumeur intestinale sous-péritonéale.* — La tumeur a l'aspect d'un petit fibrome encapsulé. Au-dessous d'une capsule fibreuse continue, d'aspect histologique banal, la tumeur est constituée par des petits paquets de fibrilles conjonctives s'enroulant en tourbillons. Ces fibrilles, à un gros grossissement, présentent tous les caractères des fibres conjonctives simples, et nulle part on ne voit de formations ressemblant de près ou de loin à des tubes nerveux. Mais, entre les paquets de fibrilles, apparaissent, çà et là, de petits

amas cellulaires à caractères assez spéciaux. Ce sont de grandes cellules, régulièrement arrondies et entourées d'une sorte de capsule. Le protoplasma est clair et régulier. Le noyau, petit, arrondi, en protoplasma homogène. Il pourrait bien s'agir de cellules ganglionnaires. Dans son ensemble, la tumeur contient très peu de vaisseaux.

2° *Ganglion pylorique*. — Il ne s'agit pas d'un ganglion; mais bien d'une petite tumeur fibreuse encapsulée, analogue à la précédente, avec cette différence toutefois qu'entre les zones nettement fibreuses on voit apparaître des îlots de tissu myxomateux avec des cellules étoilées et de très fines fibrilles en voie de formation.

3° *Tumeur pylorique*. — La muqueuse n'est pas altérée, non plus que la sous-muqueuse. Au niveau de la musculaire on voit apparaître entre les fibres musculaires, elles-mêmes intactes, des amas cellulaires présentant des caractères absolument analogues aux amas cellulaires pleins rencontrés dans la petite tumeur intestinale, avec de grandes cellules à protoplasma vasculaire.

En somme, il n'y a pas dans ces tumeurs d'éléments nerveux; ce sont de simples fibromes; mais, d'autre part, la tumeur pylorique et surtout les nodules pyloriques sont en voie d'évolution sarcomateuse.

*
* *

Cette observation peut brièvement être résumée ainsi :

Un homme de 45 ans, tuberculeux depuis l'âge de 19 ans, commence à maigrir et à se cachectiser en juin 1909, en même temps que se montrent des troubles digestifs. Ceux-ci prennent bientôt l'aspect d'un syndrome pylorique, qui paraît d'origine néoplasique. Cet homme est en outre atteint de neuro-fibromatose généralisée. Son père en a eu autant et une de ses filles est couverte de taches pigmentaires. L'opéra-

tion permet d'enlever une tumeur pyloro-duodénale et fait découvrir une sorte de polype sous-séreux latent situé à quelques centimètres de l'angle duodéno-jéjunal.

Histologiquement, il s'agit de fibromes sans éléments veineux, qui sont au pylore en évolution sarcomateuse.

Ultérieurement, le malade meurt de pleurésie purulente et l'autopsie montre quelques fibromes intestinaux inaperçus lors de l'intervention.

Plusieurs points de cette histoire doivent être mis en évidence :

1° Etant donné que les nodosités gastro-intestinales ont été fréquemment notées au cours de la maladie de Recklinghausen, on doit, chez un malade atteint de neuro-fibromatose qui présente des symptômes gastriques ou intestinaux, songer à une localisation viscérale de la dystrophie, mais étant donné que le plus habituellement les tumeurs fibromateuses viscérales sont des sortes de polypes non oblitérants et sans symptomatologie, il faudra toujours craindre une évolution sarcomateuse dont une observation de Recklinghausen, une de Lecène et la mienne établissent la réalité.

2° En pareil cas, il ne faut pas s'attendre à retrouver histologiquement, dans ces tumeurs, la preuve de l'origine nerveuse ; elle a été cherchée dans notre cas, mais en vain, et cependant la relation de ces fibromes gastro-intestinaux multiples avec les neuro-fibromes cutanés ne paraît pas pouvoir être discutée. Il en a été ainsi dans plusieurs des observations con-

nues, celle de Recklinghausen, celle de Marie et Couvelaire, celle de Lecène, etc.

3° Je signale, en terminant, au point de vue étiologique, la coexistence de la tuberculose et de la neuro-fibromatose. Depuis plusieurs années, M. Poncet a attiré l'attention sur ce point. Bien des auteurs y sont revenus depuis, les uns, comme Pic et Ballevit, pour y insister encore, d'autres avec scepticisme. L'influence dystrophique de la tuberculose est trop démontrée aujourd'hui pour qu'il soit nécessaire de légitimer l'intérêt de cette notion.

OBSERVATION II

(Sangalli 1860 in Recklinghausen)

Le corps de cette vieille femme était criblé d'une multitude de petites tumeurs molles et renitentes, principalement localisées à la face antérieure des jambes et à la face. Les unes sont largement étalées, les autres sont sessiles, d'autres ont un pédicule très long et très fin. La paupière gauche est le siège d'une tumeur de ce genre recouvrant l'œil.

Les unes sont constituées par du tissu embryonnaire conjonctif, les autres par un tissu conjonctif tout à fait fibreux avec entrecroisement des fibres et avec des vaisseaux sanguins.

La croissance de ces tumeurs a été continue depuis la jeunesse.

Dans la paroi intestinale on voit de très nombreuses petites tumeurs grosses comme un grain de chénevis, translucides, de constitution conjonctive. Ces tumeurs sont remplies de substance blanchâtre analogue au chyle. Dans leur développement elles ont détruit la couche musculaire superficielle de l'estomac.

OBSERVATION III

(Recklinghausen 1882. *Über den multiplen Fibromen*) Résumé.

Marie Kuntz, 55 ans, mariée vient à l'hôpital pour une hémoptysie. Antécédents héréditaires: Un frère seul atteint de neurofibromatose discrète. Antécédents personnels: Réglée à 13 ans, a toujours été en bonne santé jusqu'à 50 ans. Aurait eu alors une bronchite qui s'est transformée en tuberculose pulmonaire. Elle a eu 11 enfants qui tous ont été extraits par le chirurgien, sans que la malade ait un rétrécissement du bassin. En 1875, hémoptysie importante qui la fait admettre à l'hôpital. Elle meurt en quelques heures. Elle n'a eu aucune incommodité durant toute sa vie. Elle a toujours eu un grand appétit.

Autopsie. Femme de taille moyenne présentant un nombre considérable de tumeurs sphériques de petite taille. Au sacrum et sur le tronc sont deux tumeurs ulcérées. Ces tumeurs sont surtout nombreuses sur le tronc. Situées dans le derme elles envoient des prolongements dans le tissu sous-cutané.

On note une pigmentation généralisée brune analogue à du lentigo. Dans la cavité abdominale, dont la musculature est relâchée, se trouve 30 centimètres cubes de sérosité citrine. Le jéjunum est fortement congestionné, ainsi que l'iléon.

A la surface de l'intestin grêle on trouve de petites nodosités grosses comme un pois s'agglomérant vers d'autres tubercules gros comme des cerises. On note deux excroissances sur le jéjunum à son commencement et sur le côté gauche du mésentère.

Il en part des cicatrices étoilées allant à la face inférieure du mésocôlon transverse. En outre on observe deux tumeurs sur la paroi du jéjunum grosses comme des noix, de coloration hématique; ces tumeurs situées dans la paroi intestinale sont logées dans la musculature mais pénètrent dans les villosités.

L'estomac présente à sa face postérieure un assez grand

nombre de petites tumeurs, et en avant une vingtaine de fibromes, qui n'ont aucun rapport avec les vaisseaux et les nerfs. L'épiploon n'en contient point.

Au rectum on trouve un petit fibrome entouré de deux petites masses.

Le foie est atteint de perilépatite.

Rien au cœur. Aux poumons, cavernes bilatérales.

Le canal cholédoque a dû être comprimé durant la vie par un fibrome.

A l'examen de la section on note par places des ulcérations de la muqueuse, ulcérations miliaires à fond rongé et dont le développement s'est fait de dehors en dedans. Le calibre intestinal est généralement rétréci.

Il faut bien savoir que la malade est morte tuberculeuse.

OBSERVATION IV

(Oppenheim et Frankel. *Oesterreichische med. Wochenschrift*, 1899 n° 44)

Karl D., 17 ans, entre à l'hôpital pour occlusion intestinale.

A. H. Famille de dégénérés (père et mère épileptiques, 2 frères neurofibromateux).

A P. Bronchite chronique. Rétrécissement mitral. Neurofibromatose cutanée datant de 3 ans. Gros mangeur. Occlusion intestinale progressive ayant évolué en 6 mois.

A l'autopsie après la mort due à l'occlusion et méningite tuberculeuse on trouve une tumeur enserrant le pylore sur sa plus grande partie ; autre tumeur sur le jéjuno-iléon en son milieu. Toutes deux intra-musculaires et fibro-myomatueuses.

OBSERVATION V

(Hartmann et Lecène in *Bulletin de la Société de Chirurgie*, 17 janvier 1914. Résumé.)

M^{me} D..., 46 ans, domestique, entre en mai 1909 à Bichat. Elle souffrait alors de l'abdomen qui depuis six ans a augmenté

de volume; on y note une tumeur hypogastrique. Douleurs rénales. Pas de troubles de la miction, Selles régulières. Depuis trois ans les règles sont plus fréquentes et durent six jours. L'état général est peu altéré.

Le 26 mai 1909, la malade présente un méloëna intense qui s'accompagne des phénomènes généraux d'anémie.

Elle présente alors des taches pigmentaires congénitales multiples séparées par des fibromes cutanés. Le long des nerfs se trouvent des tumeurs. L'hypogastre présente une tumeur du volume d'une orange, intra-abdominale, remontant à deux travers de doigt au-dessous de l'ombilic; elle est mobilisable, indolente et mate. Les culs-de-sac latéraux sont souples.

On sent la tumeur par le vagin ayant des connexions avec l'utérus.

On porte le diagnostic de fibrome.

Opération par M. Lecène dans la position de Trendelenburg.

On fait une hystérectomie pour fibromes multiples. Castration totale.

On observe alors, sur le jéjunum, une tumeur rougeâtre, longue de 10 centimètres, adhérent à l'intestin par un pédicule court; il n'y a pas d'infiltration ni d'adénopathie. Extirpation de la tumeur. Guérison.

En juin 1910, la malade se plaint toujours de douleurs lombaires, mais son état général est satisfaisant, particulièrement au point de vue intestinal.

EXAMEN ANATOMO-PATHOLOGIQUE

Celui-ci montre qu'il s'est agi, au point de vue utérin, de fibromyomes normaux. Quant à la tumeur intestinale, c'est un molluscum pendulum composé de tissu rougeâtre, ferme, très vascularisé, sans géode. Son tissu conjonctif, jeune, est à cellules fusiformes à noyau allongé avec caryokinèse irrégulière. La surface muqueuse, ulcérée, avait été la source du méloëna qui ne s'était accompagné d'aucun autre trouble digestif.

En somme, cette observation nous montre encore un fibromyome.

OBSERVATION VI

(Marie et Couvelaire in *Nouvelle Iconographie de Salpêtrière*, 1900 page 26. Résumé.)

Fl..., charretier, 52 ans, entre à l'Hôtel-Dieu, dans le service de M. Proust, dans l'impossibilité de marcher.

A. H..., père mort typhique, mère aveugle.

A. P... A présenté à 17 ans un panari à l'index droit et, à 22 ans, une fièvre typhoïde grave ayant nécessité sept mois d'hospitalisation.

A 52 ans, le malade a eu les pieds gelés, l'affection remonte à cette époque.

Le début se fait par une impossibilité de marcher durant huit mois, suivie d'une période de six mois de marche difficile à l'aide de la canne, aboutissant finalement à l'obligation de garder le lit à cause de la faiblesse musculaire et des douleurs lombaires costales et arthralgiques.

Notons l'absence de tout trouble viscéral.

A cette époque apparaissent les tumeurs cutanées, d'abord au niveau du cuir chevelu, puis elles se généralisent rapidement en même temps qu'apparaît la pigmentation.

En 1895, survient une apathie extrême dans laquelle le malade reste continuellement plongé. Il ne parle jamais à ses voisins de lit et ne répond ni aux questions, ni aux excitations. Il a de l'anorexie. Les téguments sont pigmentés aux régions découvertes. Les tumeurs cutanées sont surtout réparties au pourtour des grandes articulations et à la face. Ces tumeurs sont sessiles; la peau, peu surélevée à leur niveau, est colorée.

La sensibilité est dissociée avec perte des sensations au tact et à la chaleur.

Aux organes des sens, on note un myosis accentué avec un rétrécissement concentrique du champ visuel. Les réflexes rotuliens sont normaux. Le squelette des membres est normal. Le thorax est aplati et élargi. Rien au cœur, aux poumons ou aux reins.

En 1896, Fl... entre à Bicêtre. La dépression intellectuelle et physique s'est beaucoup accentuée.

Le thorax s'est voûté et tassé. Le sternum est bombé en dos d'âne.

La tête est en hyperflexion par suite des lésions vertébrales. Les os des membres ne sont pas atteints.

Plongé dans une profonde cachexie, le malade meurt en 1899.

AUTOPSIE

Quels qu'intéressants que soient les renseignements anatomo-pathologiques touchant les os, la peau, les nerfs, nous les laissons de côté pour étudier seulement les viscères.

Le cœur est normal, mais les artères sont athéromateuses.

Aux poumons, pas de tuberculose, mais à droite est une symphyse pleurale.

Le foie et les reins ne présentent pas de lésion apparente.

Les capsules surrénales sont normales.

Sur l'intestin grêle on trouve une dizaine de petites tumeurs de consistance fibreuse, deux au niveau du duodénum, les autres sur le jéjuno-iléon ayant la dimension d'une tête d'épingle à une noisette. Leur coloration bleu foncé tranche sur la teinte blanchâtre de l'intestin, les petites sont sphériques. Toutes les tumeurs siègent sur le bord libre de l'intestin; au niveau de la circonférence basale de la tumeur, de gros vaisseaux serpentins qui se continuent avec ceux du mésentère arrivent aux extrémités du diamètre de la tumeur. La muqueuse est saine.

Rien sur le gros intestin.

Au niveau de la face postérieure de l'estomac sont deux tumeurs sous-péritonéales au voisinage du pylore et sous la petite tubérosité. Elles sont blanchâtres sans connexion avec les vaisseaux ou les nerfs.

Histologiquement, ce sont des fibromes constitués par des fibres et des cellules conjonctives à feutrage très serré. Ils sont parcourus par de nombreux vaisseaux gorgés de sang. On ne trouve dans leur tissu ni fibre à myéline, ni éléments particuliers. On n'a rencontré aucun fibrome au niveau des nerfs de la sous-muqueuse.

L'intérêt de cette observation réside dans la richesse symptomatique qu'elle présentait et l'apparition tardive de l'affection. D'autre part, elle fait une étude très sérieuse de l'anatomie pathologique des localisations gastrique et intestinale de la neurofibromatose généralisée.

DIAGNOSTIC ET TRAITEMENT

La question du diagnostic et du traitement de la neurofibromatose est encore actuellement dans une période d'attente.

Quand le syndrome est au complet, facile est le diagnostic. Mais même dans ces cas il sera difficile de connaître la nature et les relations d'une tumeur viscérale avec cette affection; et à ce sujet nous ne saurions mieux faire que de raconter l'histoire des deux malades de Marie atteints de l'adénome généralisée avec macroglossie; le diagnostic ne fut porté que par l'anamnèse et la recherche des cysticerques. Un autre diagnostic assez difficile est celui avec le diverticulum de Meckel.

Quant au diagnostic des tumeurs cutanées, il sera en général facile même dans les formes frustres. Marie, dans le *Journal de Médecine interne* a bien montré les affections qui peuvent en imposer à tort pour de la neurofibromatose.

L'intérêt du diagnostic se portera donc sur la recherche de l'existence et de la nature des tumeurs viscérales. Notre cas encore inédit en est un bel exemple; celui de Hartmann, dont la symptomatologie était moins nette, vient encore confirmer notre opinion: En présence d'une tumeur possible des

viscères, lors de troubles gastro-intestinaux, il ne faudra jamais rejeter cette hypothèse. La possibilité de la dégénérescence sarcomateuse doit encore nous fortifier dans cette idée, qu'il vaut mieux admettre à tort l'existence de cette tumeur que de la négliger.

Les anciens auteurs avaient renoncé à toute thérapeutique pour une maladie aussi généralisée. Les thérapeutiques pathogéniques, telle que la fibrolysine, n'ont pas semblé donner de résultat même dans les simples dermafibromatoses. En présence d'une localisation intestinale de la neurofibromatose, seule une intervention chirurgicale nous semble donc indiquée. Malgré les tares psychique et organique, de nos malades, grevant d'une forte mortalité les résultats opératoires, la possibilité et même la fréquence des généralisations sarcomateuses ou des accidents de compression indiquent autre chose que l'expectative. Il faut une opération chirurgicale radicale, débarrassant l'organisme de la tumeur; mais si l'absence d'adhérences permet une opération rapide, il faut savoir se restreindre et ne faire qu'une opération palliative s'adressant aux tumeurs dont la situation anatomique est une cause d'occlusion intestinale.

CONCLUSIONS

1° Il n'est pas très rare de relever à l'autopsie des cas de neurofibromatose généralisée, la présence de petits fibromes sur le tractus digestif.

2° Mais il est exceptionnel que ces tumeurs gastro-intestinales donnent naissance à des troubles digestifs vrais.

En effet, elles sont presque toujours pédiculées à l'extérieur et sont comme accrochées à la surface libre de l'intestin comme de véritables polypes exogènes.

3° Mais ces tumeurs, dans lesquelles l'examen histologique ne révèle aucune trace d'élément nerveux, peuvent subir une évolution maligne à type sarcomateux. C'est dans ces conditions qu'on les voit de préférence accompagnées d'accidents de sténose.

En toute occurrence, la possibilité de tels accidents doit être connue et, en présence d'un malade atteint de neurofibromatose qui offre des troubles gastro-intestinaux, il ne faut pas hésiter à supposer l'existence de tumeurs fibromateuses du tube digestif. Nous nous en rapportons à ce sujet à notre cas inédit.

4° Dans ce cas, ces tumeurs devront être traitées par la résection qui est généralement facile, car ces

fibromes ne présentent pas d'adhérences ; mais il faut se souvenir que ces tumeurs sont généralement multiples, ce qui indiquerait plutôt la restriction du traitement chirurgical à une simple opération palliative.

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
LANNONIS.

Vu :

LE DOYEN,
L. HUGOUNENQ.

Vu et permis d'imprimer .

Lyon, le 26 avril 1911.

LE RECTEUR,
PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
P. JOUBIN.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- Abbott et Shattoch. — Neurofibromatose des nerfs de la langue et de quelques autres nerfs de la tête et du cou. *Ann of Surgery*, mars 1903.
- Bastianelli. — Un cas de neurofibromatose. *Soc. lanciaiana degli Ospedali di Roma*, 26 mai 1900.
- Berger. — De la neurofibromatose. *Archives générales de Médecine*, 1904, p. 1567.
- Berggrum. — Einfall von allgemeiner Neurofibromatose. *Arch. f. Kinderheilkunde*, tom 21.
- Bourcy et Laignel Lavastine. — Un cas de mal. de Reck. *Arch. gén. de Méd.* 1900 p. 270. *Bulletin de la soc. méd. des Hôpitaux*, 19 janv. 1905.
- Cestan. — La neurofibrosarcomatose. — *Revue neur.* Paris 1903, p. 724.
- Chipault. — Neurofibromatose généralisée affection congénitale du feuillet ectod. — *Travaux de neurologie chirurgicale* 1896.
- H. Delore et Bonne. — Neurofibromatose et nevrome plexiforme. *Gaz. méd. et chirurg.* 1898, 27 mars.
- Dupin et Dieulafé. — Un cas de neurofibromatose généralisée. *Gazette des hôp. de Toulouse*, 6 août 1898.
- Feindel. — Sur quatre cas de neurof. généralisée. Thèse de Paris 1896.
- Faure. — Neurofibromatose généralisée. *Journal méd.* 1897.
- François Dainville. — Tumeur de la paroi abdominale dans un cas de maladie de Recklinghausen. *Bulletins de la société anatomique* année 1904, p. 230.
- Fenton Frédéric. — Un cas de maladie Recklinghauser traité par la fibrolysine. — *Proceedings of th. Royal Society of médi.*, vol. V, n° 2.

Fünkenstein. — Neurof. centrale. Mittheil aus den Greuzgebieten der Med. u. Chir., XIV, 1-2.

Hoisnard. — Contrib. à l'étude de la neurof. générale. Thèse. Paris, 98-99.

Jullien. — Thèse sur la neurof. généralisée. Paris, 1910.

Kohtz. — Berliner med. Gesellschaft, 10 juillet 1895, in Berlin. Kl. Woch., 1895, n° 30.

Kriege. — Virchows. Arch. Bd 108, p. 466.

Kyrieleis. — Inaug. Dissert. Goettingen, 1885.

Labouverie. — Considérations à propos de quelques cas de neurof. généralisée. Thèse. Nancy, 1899.

Lecène et Hartmann. — Bull. Soc. Chir., 17 janvier 1911. Un cas de maladie de Recklinghausen.

Lévy Ovize. — De la neurof. généralisée. Gaz. Hôp., 1899.

Lion et Gasne. — Maladie de Recklinghausen. Soc. méd. des Hôp. de Paris, 1904. Bull. n° 2.

Marie. — Les maladies pouvant simuler la neurof. Journal de Méd. interne, 15 janvier 1905.

Marie et Couvelaire. — Neurof. généralisée. Bull. de Soc. Méd. des Hôp., 7 décembre 1899, p. 921.

Marie et Couvelaire. — Neurof. généralisée. Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, 1900, fasc. 1.

Marie et Branca. — Neurof., avec lésions intestinales. Soc. Méd. Hôp., 1896.

Marie et Branca. — Soc. Anat., 5 février 1895.

Mossé. — Neurof. d'origine tuberculeuse. Thèse. Lyon, 1907.

Mordzewski. — Multiplen angeborene fibromata mollusca. Berl. med. Wochenschrift, 1882, n° 42.

Petren. — Contrib. à la connaissance des névromes généralisés multiples. Nord méd. Archiv., 1897, n° 10.

Poncet. — Neurof. dégénérée en néoplasie maligne. Gazette heb., 98.

Poncet. — Neurof. Gazette Hôp., 1902.

Oppenheim et Fraenkel. — Osteneich. med. Wochenschrift, 1899.

Raymond et Alquier. — Maladie de Recklinghausen Encéphale, juillet 1908.

Recklinghausen. — Uber den multiplen Fibromen der Haut und Beziehung zu multiplen Neuronen. Berlin, 1882.

- Revilliod. — Neurof. et insuffisance surrénale. Thèse.
Genève, 1900.
- Sahut. — Neurof. généralisée. Thèse. Paris, 1903-1904.
- Sangalli. — Storia dei tumori, 1860. Observation in Recklinghausen.
- Sarazanas. — Fibromatose cutanée généralisée. Thèse.
Paris, 1903-1904.
- Scoczynski. — Neurof. généralisée. Centralblatt für Nervenheilkunde und Psychiatrie, XXVIII, XVI, 1^{er} mai 1905.
- Simon. — Neurof. généralisée. Revue Médicale de l'Est, 1904.
- Simon et Spillmann. Recherches expérimentales à propos d'un cas de maladie de Recklinghausen. Revue Médicale de l'Est de 1904, n° 24.
- Souleyre. — Un cas de neurof. Bull. Méd. de l'Algérie, 1904.
- Vezely. — Soc. des Médecins tchèques de Prague, 1897.
-

TABLE DES MATIÈRES

Introduction	9
Chapitre I. — Historique	12
Chapitre II. — Définition	14
Chapitre III. — Symptomatologie	15
Chapitre IV. — Anatomie pathologique	18
Chapitre V. — Etiologie	23
Chapitre VI. — Observations	25
Chapitre VII. — Diagnostic et Traitement	39
Chapitre VIII. — Conclusions	41
Chapitre IX. — Index bibliographique	43

